

Nombre de mots : 2330

Prise en charge anesthésique de l’accouchement des patientes porteuses d’une bicuspidie aortique. A propos de deux cas consécutifs.

Anesthetic management of patients with bicuspid aortic valve for delivery. About two consecutive cases.

Marine Paul (1) ; Bernard Iung (2,3) ; Philippe Montravers (1,3) ; Dan Longrois (1,3) ; Jean Guglielminotti (1,3,4).

(1) Département d’Anesthésie-Réanimation Chirurgicale, APHP, Hôpital Bichat-Claude Bernard, 46 rue Henri Huchard, 75 877 Paris Cedex 18, France

(2) Service de Cardiologie, APHP, Hôpital Bichat-Claude Bernard, 46 rue Henri Huchard, 75 877 Paris Cedex 18, France

(3) Université Paris Diderot, Sorbonne Paris Cité, 75018 Paris, France

(4) INSERM, UMR 738, 75018 Paris, France

Correspondance: Jean Guglielminotti, Département d’Anesthésie-Réanimation, APHP, Hôpital Bichat-Claude Bernard, 46 rue Henri Huchard 75 877 Paris Cedex 18, France.

e-mail : jean.guglielminotti@bch.aphp.fr

Téléphone: 33 1 40 25 51 01 - Fax: 33 1 40 25 63 09

Résumé: Les cardiopathies représentent la deuxième cause de mortalité maternelle non obstétricale au cours de la grossesse en France. La bicuspidie aortique est la malformation cardiaque la plus fréquente, mais ses spécificités ne sont pas toujours connues. Nous rapportons deux cas consécutifs de patientes porteuses d'une bicuspidie aortique caractérisés l'un par une sténose aortique sévère et l'autre par une dilatation sévère de l'aorte ascendante, la prise en charge anesthésique de l'accouchement de ces patientes et les recommandations actuelles de prise en charge de cette pathologie au cours de la grossesse.

Mots-clés : valve aortique bicuspide, grossesse, sténose aortique, insuffisance aortique, césarienne

Summary: Cardiac diseases are the second cause of non-obstetrical death during pregnancy in France. Bicuspid aortic valve is the most frequent congenital cardiac disease but its characteristics are little known. We report two consecutive cases of pregnant patients with aortic bicuspidy, one with a severe aortic stenosis and one with a severe dilatation of the ascending aorta. We describe the anesthetic management of delivery for these 2 cases and summarize the current recommendations for management of this condition during pregnancy.

Key-words : bicuspid aortic valve, pregnancy, aortic stenosis, aortic dilatation, cesarean section

Introduction

Il est estimé que 0,2 à 0,4% des grossesses dans les pays industrialisés sont compliquées par une maladie cardiovasculaire (1). Cette fréquence est en augmentation (2). Les cardiopathies représentent la deuxième cause de mortalité maternelle non obstétricale au cours de la grossesse en France (2,3). Les étiologies prédominantes sont les cardiopathies congénitales et les valvulopathies rhumatismales.

Parmi les cardiopathies congénitales, la bicuspidie aortique est la malformation la plus fréquente avec une prévalence de 1 à 2 %. Les connaissances concernant la fréquence, la présentation et les conséquences de la bicuspidie sont relativement récentes et ses spécificités sont parfois mal connues. Elle se caractérise par la présence de deux au lieu de trois valvules aortiques qui peut conduire à la sténose et/ou à l'insuffisance valvulaire (4,5). L'association dans 50% des cas à une dilatation de l'aorte thoracique qui peut conduire à la dissection aortique est de description plus récente. Les modifications hémodynamiques et hormonales associées à la grossesse peuvent aggraver les conséquences de l'atteinte valvulaire et la dilatation de l'aorte ce qui justifie une prise en charge multidisciplinaire avant et pendant la grossesse, au mieux réalisée dans un centre spécialisé.

Nous rapportons deux cas consécutifs de patientes porteuses d'une bicuspidie aortique caractérisés l'un par une sténose aortique sévère et l'autre par une dilatation sévère de l'aorte thoracique ascendante, la prise en charge anesthésique de l'accouchement de ces patientes et les recommandations actuelles de la prise en charge de cette pathologie au cours de la grossesse.

Observations

Première observation

Une patiente de 29 ans primigeste nullipare était reçue en consultation d'anesthésie programmée à 30 semaines d'aménorrhée (SA) en vue de l'accouchement. Il s'agissait d'une grossesse spontanée mono-foetale autorisée, de déroulement normal, suivie dans notre centre. Son père était porteur d'un rétrécissement aortique opéré à l'âge de 55 ans. Elle était porteuse d'une bicuspidie aortique diagnostiquée à l'âge de 7ans dans le cadre d'un dépistage familial. A l'examen, la patiente mesurait 1,73 m et pesait 60 kg. La pression artérielle (PA) était de 130/72 mmHg et la fréquence cardiaque (FC) de 77/min. La patiente décrivait une dyspnée de stade II de la NYHA. Elle ne prenait aucun traitement médical notamment bêta-bloqueur. Il n'existait pas de critère d'intubation difficile. L'auscultation retrouvait un souffle systolo-diastolique 4/6 au foyer aortique irradiant en écharpe, sans crépitations pulmonaires. L'électrocardiogramme (ECG) retrouvait une surcharge ventriculaire gauche isolée.

L'échographie cardiaque réalisée à 25+4 SA retrouvait une insuffisance aortique (IA) sévère grade III, un rétrécissement aortique (RA) avec un gradient transvalvulaire moyen de 39 mmHg et un diamètre aortique de 32 mm au niveau des sinus de Vasalva et 41 mm au niveau de l'aorte tubulaire.

L'échocardiographie réalisée à 33+3 SA retrouvait une stabilité des lésions valvulaire et aortique avec un diamètre aortique de 33 mm au niveau des sinus de Vasalva et 45 mm au niveau de l'aorte tubulaire. Le VG était non dilaté avec un diamètre télédiastolique de 56 mm, non hypertrophié, de cinétique conservée et avec une fraction de raccourcissement de 43%. La pression artérielle pulmonaire systolique était estimée à 35 mHg.

La dyspnée était toujours stade II de la NYHA. La voie d'accouchement décidée de façon pluri disciplinaire entre cardiologues, obstétriciens, anesthésistes et pédiatres était une césarienne programmée à 39 SA avec l'équipe de chirurgie cardiaque disponible. Le diamètre aortique considéré comme stable, la forme régurgitante plus que sténosante de l'atteinte valvulaire, l'absence de symptomatologie clinique et le souhait de la patiente conduisait à proposer une rachianesthésie combinée à une péridurale titrée, sans pré ou coremplissage ni administration prophylactique d'éphédrine ou de phényléphrine.

La prémédication consistait en 300 mg de ranitidine effervescente. L'hémoglobine (Hb) préopératoire était de 12,7 gr/dl. En plus du monitoring standard, une mesure invasive de la PA par cathéter radial était mise en place. A l'arrivée au bloc, la PA était de 130/70 mmHg et la FC de 71/min. Une voie veineuse de 18 gauges était posée avec un garde veine de 100 ml de sérum physiologie et une oxygénothérapie 1,5 l/min aux lunettes nasales instaurée. La rachianesthésie utilisait 5 mg de bupivacaine hyperbare, 100µg de morphine et 2,5µg de sufentanil. Elle était complétée par 4 bolus périduraux de 5ml de lidocaïne 2% adrénalinée administrés toutes les 5 minutes jusqu'à obtenir un niveau sensitif cutané D4. La césarienne était réalisée sans difficulté selon la technique de Joel-Cohen avec naissance d'un enfant d'APGAR 10/10/10 à 1, 5 et 10 minutes de vie. Il n'y eu pas de modification de la PA et de la FC jusqu'à la naissance de l'enfant. L'administration intraveineuse de 10 unités d'ocytocine sur 10 minutes après la naissance eut pour conséquences une diminution de la PA à 82/48 mmHg avec une FC à 72/min traitée par un arrêt de l'ocytocine et l'injection de 4 bolus de 6 mg d'éphédrine. Une antibioprophylaxie par cefoxitine 2g était réalisée. L'Hb en salle de surveillance post interventionnelle (SSPI) était de 12 gr/dl. Après 6 heures de surveillance en SSPI la patiente était transférée dans le service d'obstétrique et quittait l'hôpital au cinquième jour.

Deuxième observation

Une patiente de 38 ans, onzième geste, deuxième pare, était vue en consultation d'anesthésie en urgence à 34 + 5 SA en vue de l'accouchement. Ses deux accouchements avaient été par voie basse, le dernier 11 ans auparavant. Il s'agissait d'une grossesse spontanée autorisée gémellaire bichoriale biamniotique, de déroulement normal, suivie dans un autre centre. Elle avait été hospitalisée à 34 + 4 SA dans notre centre pour un abcès dentaire traité par amoxicilline-acide clavulanique. On retrouvait dans ses antécédents une allergie vraie aux produits de contraste iodé avec un œdème de Quincke lors d'un scanner injecté et une bicuspidie découverte 2 ans auparavant. A l'examen, la patiente mesurait 170 cm et pesait 54 kg. La PA était de 138/65 mmHg et la FC de 99/min. La patiente décrivait une dyspnée stade III de la NYHA. Elle ne recevait aucun traitement médical. Il n'existait pas de critères d'intubation difficile. L'auscultation retrouvait un souffle aortique systolique coté 4/6 et diastolique 2/6, sans signe d'insuffisance cardiaque. L'ECG présentait une surcharge ventriculaire gauche systolique isolée.

L'échographie cardiaque réalisée à 30 + 5 SA retrouvait un RA serré avec un gradient transvalvulaire moyen de 49 mmHg et une IA de grade II. Il n'existait pas de signes échographiques en faveur d'une endocardite. L'échocardiographie réalisée à 35 SA mettait en évidence une aggravation du gradient transvalvulaire aortique moyen, passant de 49 à 54 mmHg. L'aorte ascendante était peu dilatée avec un diamètre de 34 mm au niveau des sinus de Vasalva et 35 mm au niveau de l'aorte tubulaire. Le VG était non dilaté avec un diamètre télédiastolique de 54 mm, modérément hypertrophié, de cinétique conservée et avec une fraction de raccourcissement de 57%. La pression artérielle pulmonaire systolique était estimée à 35 mHg. La patiente restait dyspnéique stade III de la NYHA. La voie d'accouchement décidée de façon pluri

disciplinaire était une césarienne programmée à 36 SA. La sévérité du RA et sa mauvaise tolérance fonctionnelle conduisait à proposer une anesthésie générale (AG) avec administration à l'induction d'un morphinique d'action ultrarapide (remifentanil).

La prémédication consistait en 300 mg de ranitidine effervescente. L'hémoglobine (Hb) préopératoire était de 10,8 gr/dl. En plus du monitoring standard, une mesure invasive de la PA par cathéter radial ainsi qu'une surveillance de la profondeur de l'anesthésie par l'indice bispectral (BIS) était mise en place. A l'arrivée au bloc, la PA était de 150/70 mmHg et la FC de 90/min. Deux voies d'abord de 18 Gauges étaient installées. L'induction en séquence rapide avec manœuvre de Sellick associait du remifentanil avec une cible au site effet à 4 ng/ml, 40 mg d'étomidate et 150 mg de succinylcholine. La patiente était Cormack 1. Elle présentait une stabilité hémodynamique après l'induction. L'anesthésie était entretenue par du desflurane pour maintenir le BIS entre 40 et 60 et 40 mg d'atracurium. La césarienne était réalisée sans difficulté selon la technique de Joel-Cohen avec naissance d'un premier enfant d'APGAR 8/9/10 et d'un deuxième enfant d'APGAR 4/7/10. Il n'y eu pas de modification de la PA et de la FC jusqu'à la naissance des enfants. L'administration intraveineuse de 10 unités d'ocytocine sur 10 minutes eut pour conséquences une diminution de la PA à 105/48 mmHg et une augmentation de la FC à 110/min. La perte sanguine était estimée à 1500 mL. Après arrêt de la perfusion d'ocytocine, 6 bolus de 100 µg de phényléphrine furent administrés avec un relais à la seringue électrique à 400 µg/h et un remplissage par 500 mL de d'hydroxyéthylamidon et 500mL de sérum physiologique. Une antibioprophylaxie était réalisée par cefoxitine 2g. L'analgésie au bloc opératoire associait paracétamol 1g, tramadol 100 mg, morphine 7 mg intraveineuse et une infiltration de la cicatrice par 20 ml de ropivacaine 7,5 mg/ml. Après sevrage en catécholamine et antagonisation des curares par 1 mg d'atropine et 2,5mg de néostigmine, la patiente était extubée sur table. L'Hb en

SSPI était de 10,1 gr/dl. Après 24 heures de surveillance en SSPI la patiente était transférée dans le service d'obstétrique et quittait l'hôpital au cinquième jour.

Discussion

La bicuspidie aortique est une pathologie fréquente mais mal connue des anesthésistes et obstétriciens. Elle est à prédominance masculine avec un facteur héréditaire comme dans le premier cas. La fusion de 2 des 3 valvules aortiques a souvent peu de conséquence hémodynamiques initialement mais expose à l'apparition progressive de lésions dégénératives conduisant au rétrécissement de la surface aortique ou à une insuffisance valvulaire par défaut de coaptation (4,5). Elle constitue ainsi la première cause de rétrécissement aortique en cours de grossesse (6). L'augmentation du débit cardiaque au cours de la grossesse lié à l'augmentation du volume sanguin circulant et de la FC va aggraver le gradient transvalvulaire et peut décompenser la cardiopathie. Ce risque est maximal en fin de grossesse, lors du travail et pendant les premiers jours du postpartum (7). La grossesse gémellaire, comme dans le deuxième cas, s'accompagne d'une exagération des modifications hémodynamiques. En revanche, la diminution des résistances vasculaires observées pendant la grossesse va diminuer la régurgitation valvulaire et explique la meilleure tolérance des lésions valvulaires régurgitantes par rapport aux lésions sténosantes au cours de celle-ci. L'association à une dilatation de l'aorte thoracique comme dans les 2 cas rapportés est de description plus récente et son histoire naturelle est une dilatation progressive avec la vie. Le mécanisme de cette dilatation est discuté et serait liée aux modifications du flux aortique, excentré et turbulent, et à des anomalies du tissu conjonctif. Cette dilatation peut conduire à la dissection mais le risque est plus faible que pour la maladie de

Marfan (8,9). Contrairement à celle-ci, la place des beta-bloqueurs dans le ralentissement de l'histoire naturelle est plus discutée (10). L'augmentation du débit cardiaque et de la progestérone au cours de la grossesse peut accélérer la dilatation aortique et augmenter le risque de dissection ou de rupture.

La prise en charge d'une grossesse autorisée chez une patiente porteuse d'une bicuspidie doit se faire dans un centre spécialisé avec évaluation préconceptionnelle du risque de la grossesse et une surveillance rapprochée au cours de la grossesse. Elle est résumée dans la Figure 1.

Choix de la voie d'accouchement

La voie d'accouchement est décidée de façon pluri disciplinaire et prend en compte l'évolution de l'atteinte valvulaire et/ou aortique et la tolérance fonctionnelle. Lorsque le diamètre aortique est inférieur à 40 mm, la voie basse est autorisée mais sous analgésie péridurale pour limiter le stress sur l'aorte associé aux contractions utérines (1,11). Les efforts expulsifs au deuxième stade doivent être limités par une aide instrumentale, ventouse voire forceps. Si la dilatation est supérieure à 45 mm, la césarienne est indiquée. Entre 40 et 45 mm, comme dans le premier cas, le choix se fait au cas par cas après discussion multidisciplinaire. Lorsque le gradient aortique moyen est supérieur à 50 mmHg et/ou s'il existe une mauvaise tolérance fonctionnelle (NYHA 4 voire 3), comme le deuxième cas, une césarienne est indiquée (1). Si le gradient est inférieur à 50 mmHg et/ou la tolérance fonctionnelle bonne (NYHA 1 ou 2 voire 3), la voie basse est autorisée, là encore sous analgésie péridurale et avec limitation des efforts expulsifs.

Choix de la technique d'anesthésie pour césarienne programmée

Pour le RA serré comme le deuxième cas, la diminution de la précharge induite par le bloc sympathique avec risque de désamorçage contre-indique l'anesthésie locorégionale. L'anesthésie générale est la technique de choix mais impose l'administration de morphinique d'action ultra-courte comme le remifentanyl pour les limiter les effets hémodynamiques de la laryngoscopie et un monitoring invasif de la PA (12,13). L'administration en mode AIVOC est la plus adaptée car permet de prendre en compte la variabilité pharmacocinétique. Bien que les effets fœtaux du remifentanyl administrés à l'induction d'une césarienne soient modestes, il est nécessaire d'en informer les pédiatres.

Il n'existe pas de technique d'anesthésie idéale en cas de dilatation aortique. L'administration prophylactique d'éphédrine ou de phényléphrine pour la rachianesthésie ainsi que le pré ou coremplissage peuvent augmenter le stress sur la paroi aortique. La peri-rachi combinée, comme utilisée dans le premier cas, sans administration prophylactique de catécholamines, ni remplissage est une possibilité. L'anesthésie générale expose aux effets hémodynamiques de la laryngoscopie et nécessite donc l'administration de morphiniques à l'induction. La nécessité du contrôle strict de la PA justifie un monitoring invasif de celle-ci. Le choix entre les 2 techniques nous semble devoir être basé sur l'expérience et la maîtrise par les anesthésistes de chacune de ces techniques.

Effets hémodynamiques de l'ocytocine

Dans les 2 observations, aucune modification hémodynamique n'a été observée après l'induction de l'anesthésie. En revanche, l'administration même à un faible débit d'ocytocine s'est accompagnée d'une hypotension nécessitant son arrêt et l'administration de catécholamines (14). Au-delà du ralentissement du débit d'administration qui limite l'effet vasodilatateur de

l'ocytocine, la diminution des doses administrés jusqu'à 2 unités voire la non-administration d'ocytocine pourrait être une possibilité pour diminuer les effets hémodynamiques de cette molécule chez les patientes porteuses d'une cardiopathie (15,16).

Conclusion

La bicuspidie aortique reste une maladie fréquente mais méconnue. Sa prise en charge pré- et post-conceptionnelle implique une approche multidisciplinaire dans un centre spécialisé.

Références

1. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, Gibbs JS, Gohlke-Baerwolf C, Gorenek B, Iung B, Kirby M, Maas AH, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink JW, Schaufelberger M, Seeland U, Torracca L. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011;32:3147-97.
2. Cooper GM, McClure JH. Maternal deaths from anaesthesia. An extract from Why Mothers Die 2000-2002, the Confidential Enquiries into Maternal Deaths in the United Kingdom: Chapter 9: Anaesthesia. *Br J Anaesth* 2005;94:417-23.
3. Saucedo M, Deneux-Tharoux C, MH B-C. Épidémiologie des morts maternelles en France 2001-2006. *Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire* 2010;10-4.
4. Mordi I, Tzemos N. Bicuspid aortic valve disease: a comprehensive review. *Cardiol Res Pract* 2012;2012:196037.
5. Losenno KL, Goodman RL, Chu MW. Bicuspid aortic valve disease and ascending aortic aneurysms: gaps in knowledge. *Cardiol Res Pract* 2012;2012:145202.
6. Ioscovich AM, Goldszmidt E, Fadeev AV, Grisaru-Granovsky S, Halpern SH. Peripartum anesthetic management of patients with aortic valve stenosis: a retrospective study and literature review. *Int J Obstet Anesth* 2009;18:379-86.
7. Robson SC, Dunlop W, Boys RJ, Hunter S. Cardiac output during labour. *BMJ* 1987;295:1169-72.
8. Allyn J, Guglielminotti J, Omnes S, Guezouli L, Egan M, Jondeau G, Longrois D, Montravers P. Marfan's syndrome during pregnancy: anesthetic management of delivery in 16 consecutive patients. *Anesth Analg* 2013;116:392-8.
9. Jacques V, Guerci P, Vial F, Abel F, Bouaziz H. Dissection de l'aorte descendante et prééclampsie à 30 semaines d'aménorrhée : prise en charge médicale et césarienne. *Ann Fr Anesth Reanim* 2012;31:67-71.
10. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994;330:1335-41.
11. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, Jr., Eagle KA, Hermann LK, Isselbacher EM, Kazerooni EA, Kouchoukos NT, Lytle BW, Milewicz DM, Reich DL, Sen S, Shinn JA, Svensson LG, Williams DM. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: Executive summary: A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Anesth Analg* 2010;111:279-315.

12. Ngan Kee WD, Khaw KS, Ma KC, Wong AS, Lee BB, Ng FF. Maternal and neonatal effects of remifentanyl at induction of general anesthesia for cesarean delivery: a randomized, double-blind, controlled trial. *Anesthesiology* 2006;104:14-20.
13. Yoo KY, Jeong CW, Park BY, Kim SJ, Jeong ST, Shin MH, Lee J. Effects of remifentanyl on cardiovascular and bispectral index responses to endotracheal intubation in severe pre-eclamptic patients undergoing Caesarean delivery under general anaesthesia. *Br J Anaesth* 2009;102:812-9.
14. Thomas JS, Koh SH, Cooper GM. Haemodynamic effects of oxytocin given as i.v. bolus or infusion on women undergoing Caesarean section. *Br J Anaesth* 2007;98:116-9.
15. King KJ, Douglas MJ, Unger W, Wong A, King RA. Five unit bolus oxytocin at cesarean delivery in women at risk of atony: a randomized, double-blind, controlled trial. *Anesth Analg* 2010;111:1460-6.
16. Butwick AJ, Coleman L, Cohen SE, Riley ET, Carvalho B. Minimum effective bolus dose of oxytocin during elective Caesarean delivery. *Br J Anaesth* 2010;104:338-43.

Légende de la figure

Figure 1 : Choix de la voie d'accouchement et de la technique anesthésique pour l'accouchement d'une patiente porteuse d'une bicuspidie aortique (1,11). AVB : accouchement par voie basse, CS : césarienne, AG : anesthésie générale, ALR : anesthésie locorégionale, PA : pression artérielle.

Figure 1

